In the name of Allah, the Most Gracious, the Most Merciful













FACULTE DE MEDECINE D'ALGER
MODULE DE CARDIOLOGIE

DOCUMENT OFFICIEL DE REFERENCE
DU MODULE DE CARDIOLOGIE

Distribué et mis sur site web des étudiants
en médecine « la faculté » en juin 2016

Attesté par le Pr D. NIBOUCHE
responsable du module de cardiologie 2015-2016

Ce document pédagogique est destiné aux étudiants de graduation de cardiologie

LE CŒUR PULMONAIRE CHRONIQUE

Auteur : Zakia BENNOUI
Fonction : Maitre de conférences B à la faculté de médecine d'Alger.
Année de réalisation du document : 2016

Objectifs pédagogiques

De ce cours l'étudiant doit retenir ce qui suit :

1er objectif : Définir le CPC

2ème objectif : Décrire la physiopathologie

3ème objectif : Enumérer les étiologies

4ème objectif : Identifier les signes cliniques

5ème objectif : Décrire les signes électrocardiographiques

6ème objectif : Enumérer les anomalies retrouvées sur un cliché thoracique

7ème objectif : Planifier les examens complémentaires pour évaluer le CPC

8ème objectif : Décrire les complications évolutives

9ème objectif : Planifier le traitement

1. DEFINITION

Le cœur pulmonaire chronique est une hypertrophie-dilatation du ventricule droit avec ou sans insuffisance cardiaque, consécutive à des affections de l'appareil respiratoire ou de la circulation pulmonaire (1, 2).

2. ETIOLOGIES

Les étiologies sont multiples (3) :

- broncho-pneumopathie chronique obstructive (BPCO) ;
- les syndromes restrictifs ;
- certaines maladies neuromusculaires responsables d'insuffisance respiratoire mécanique ;
- le syndrome d'apnée du sommeil, ou syndrome de Pick Wck ;
- les fibroses pulmonaires ;
- cœur pulmonaire post-embolique ;
- l'hypertension artérielle pulmonaire (HTAP) primitive.

3. PHYSIOPATHOLOGIE (Figure 1)

3.1 Le mécanisme primordial intervenant dans l'altération de la performance et la structure du ventricule droit est lié aux anomalies de la gazométrie sanguine et à la présence d'une hypertension artérielle pulmonaire (1-3).

3.1.1 Certains phénomènes demeurent incompris, et l'on peut voir des sujets développant des signes de surcharge ventriculaire droite alors que le niveau des pressions pulmonaires ne peut l'expliquer à lui seul.

3.1.2 L'installation de l'hypertension artérielle pulmonaire proprement dite dépend de plusieurs facteurs au premier rang desquels s'est longtemps trouvée la perte anatomique du lit vasculaire pulmonaire. Ceci est particulièrement rencontré en cas d'embolies pulmonaires multiples et/ou itératives, mais aussi en cas d'emphysème où les vaisseaux alvéolaires peuvent être largement détruits. Mais cette perte vasculaire ne conduit à l'installation d'une hypertension artérielle pulmonaire que si elle est très importante. En effet, la circulation pulmonaire est un système à basse résistance, et donc avec une réserve importante.

3.1.3 D'autres facteurs interviennent, la plupart en rapport avec l'hypoxie-hypercapnie due à l'hypoventilation alvéolaire (4,5) : vasoconstriction, augmentation de la viscosité sanguine et augmentation du flux sanguin. La part de responsabilité de chacun de ces facteurs est difficile à préciser, de grandes variations individuelles étant très probables.

3.2 Les conséquences de l'hypertension artérielle pulmonaire permanente s'installent au niveau du cœur droit avec :

- augmentation du travail du cœur droit ;
- hypertrophie du ventricule droit ;
- dilatation du ventricule droit ;
- augmentation de la pression télé diastolique du ventricule droit (PTDVD) et de la pression auriculaire droite, stase hépatique, augmentation de la pression veineuse avec œdèmes des membres inférieurs et épanchement des séreuses, rétention hydro sodée en rapport avec la baisse du débit sanguin rénal, et stimulation du système rénine angiotensine aldostérone.

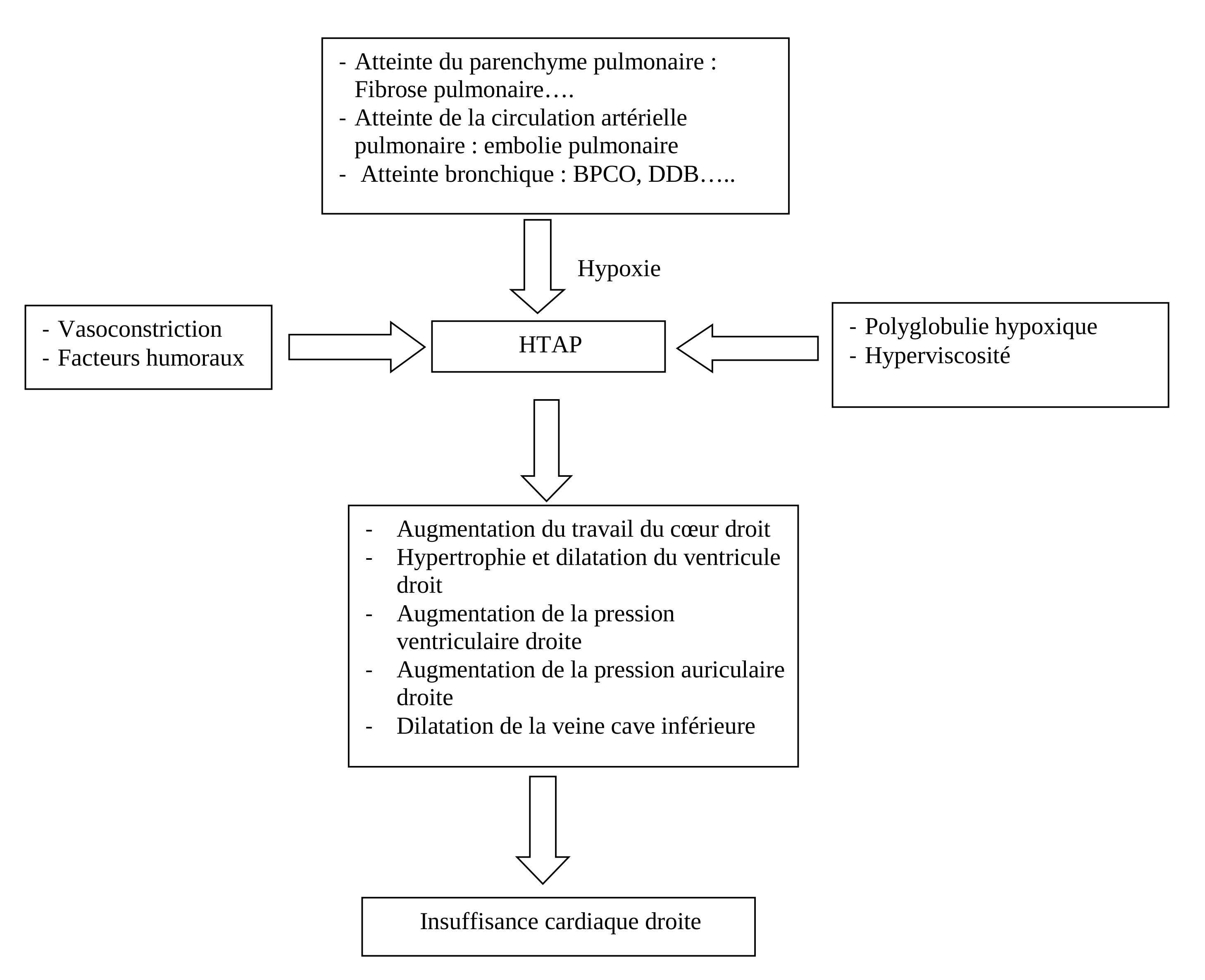


Figure (1) Physiopathologie du cœur pulmonaire chronique

4. DIAGNOSTIC

4.1 Il s'agit d'un tableau d'insuffisance ventriculaire droite, souvent latente au début de l'évolution, manifestée seulement par des hépatalgies d'effort et des œdèmes des membres inférieurs intermittents. C'est la phase de cœur pulmonaire chronique incipiens (2).
Secondairement, souvent à la faveur d'une poussée évolutive de la maladie causale, l'insuffisance ventriculaire droite patente s'installe.

4.2 Le diagnostic repose alors principalement sur la reconnaissance des signes d'insuffisance ventriculaire droite avec (1-3) **:**

4.2.1 Signes périphériques :

Les signes du foie cardiaque sont au premier plan :

- hépatalgies d'effort, d'apparition précoce dans l'évolution de la maladie ; laissant progressivement place à des hépatalgies permanentes ;

- hépatomégalie douloureuse à la palpation et à la percussion ; la taille du foie peut servir de moyen de surveillance dans l'évolution de la maladie ;

- reflux hépato-jugulaire, malade en position demi-assise, par compression du foie ; elle est durable et persiste quelques secondes après la levée de la compression ;

- expansion systolique du foie ;

- les signes veineux sont précoces avec notamment une turgescence des veines jugulaires, et perte de leur collapsus inspiratoire ;

- les œdèmes des membres inférieurs sont plus tardifs, bilatéraux, prenant le godet ; initialement bi-malléolaires, ils s'étendent de plus en plus pour atteindre les cuisses et les lombes chez les patients alités ;

- l'oligurie est un signe précoce ;

- la cyanose centrale est inconstante ;

- l'ascite est rare.

4.2.2 Des signes cardiaques :

- signe de Harzer, signant l'hypertrophie et/ou la dilatation du ventricule droit, par la palpation des systoles cardiaques dans l'épigastre ;

- tachycardie sinusale ;

- galop droit, entendu au niveau de la xiphoïde ;

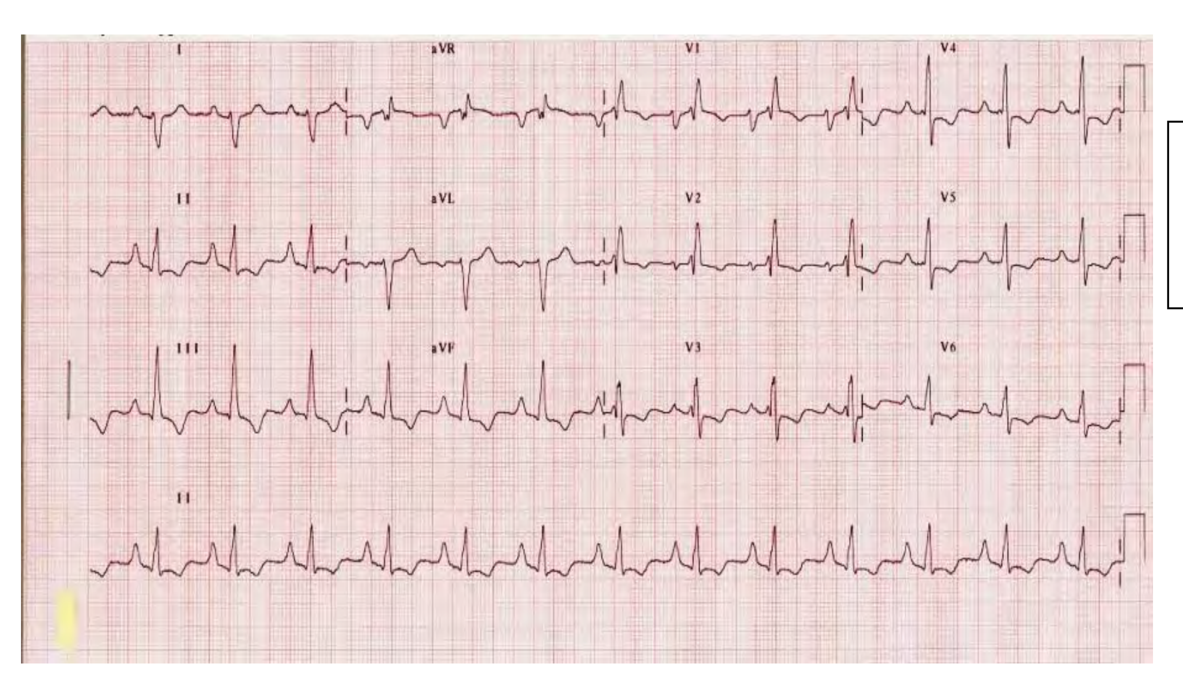
- souffle d'insuffisance tricuspide systolique, xiphoïdien, augmenté par l'inspiration profonde (signe de Carvallo) ;

- éclat de B2 au foyer pulmonaire, signant l'HTAP.

Ces signes cliniques peuvent être latents, s'acutisant à l'occasion d'une poussée d'insuffisance respiratoire par exemple (3).

4.3 L'électrocardiogramme montre des signes de retentissement sur les cavités cardiaques droites. Figure 2 (3) :

- tachycardie associée
- hypertrophies auriculaire et ventriculaire droites
- troubles de la repolarisation secondaires

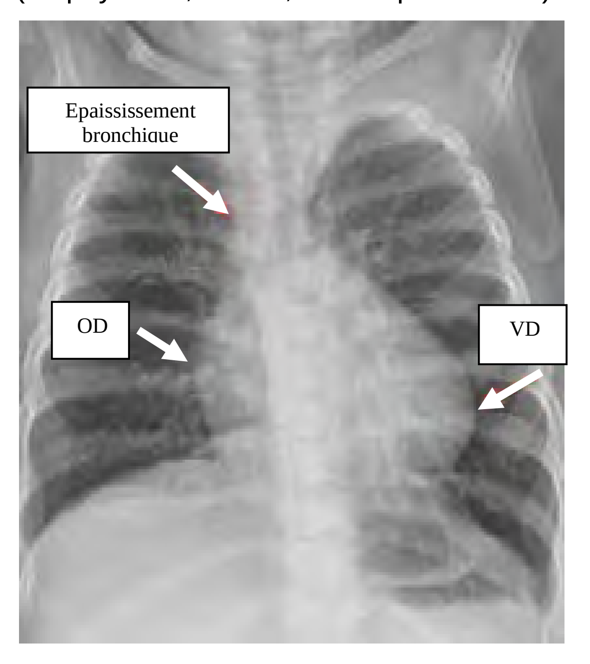


- HAD
- HVD
- Troubles de la repolarisation

Figure (2) ECG illustrant le retentissement du CPC sur les cavités droites

4.4 Radiographie pulmonaire : évalue le retentissement du CPC sur les cavités droites et orientele diagnostic étiologique :

- cœur en sabot : témoin de la dilatation des cavités droites ;
- Elle peut mettre en évidence la cause respiratoire du cœur pulmonaire chronique (emphysème, BPCO, fibrose pulmonaire)



- Dilatation du ventricule droit (VD) avec pointe sus diaphragmatique
- Dilatation de l'oreillette droite (OD): débord de l'arc inférieur droit
- Syndrome bronchique : BPCO

Figure (3)Radiographie du thorax, face : Dilatation des cavités droites avec épaississement bronchique : CPC secondaire à une BPCO

4.5 Biologie : Permet une évaluation de la sévérité de la maladie. On recherchera les signes de retentissement :

- une insuffisance rénale fonctionnelle ;
- une altération de l'hémostase, signant une insuffisance hépato-cellulaire : diminution du taux de prothrombine et du facteur V en l'absence de traitement par anti-vitamineK)
- une insuffisance hépato-cellulaire secondaire au foie cardiaque;
- hypoxie-hypercapnie en rapport avec une hypoventilation alvéolaire ;
    - polyglobulie d'origine hypoxique.

4.6 Echo Doppler cardiaque : Permet de confirmer le diagnostic, d'évaluer le retentissement du CPC sur les cavités droites et d'éliminer une atteinte du cœur gauche pouvant donner le même tableau clinique que le CPC :

Diagnostic : Evaluation par le doppler des pressions pulmonaires droites : calcul de la PAPS, PAPm, résistances vasculaires pulmonaires

Retentissement sur les cavités droites :
- hypertrophie, dilatation des cavités droites ;
- insuffisance tricuspide fonctionnelle ;
- dilatation de la veine cave inférieure en rapport avec une atteinte de la fonction diastolique du ventricule droit ;
- altération de la fonction systolique du ventricule droit : calcul de la fraction d'éjection, de la fraction de raccourcissement, TAPSE (tricuspid annular plane systolic excursion), vitesse systolique de l'anneau tricuspide (SVD).

5. BILAN ETIOLOGIQUE

5.1 Bronchopneumopathie chronique obstructive :bronchite chronique, asthme à dyspnée continue, emphysème pulmonaire.
- L'interrogatoire fera préciser la notion de toux, notamment les mois d'hiver, journalière accompagnée ou non d'expectoration
- L'inspection recherchera une cyanose et une dyspnée.
- La radiographie pulmonaire montre une distension thoracique avec horizontalisation des côtes, et éventuellement présence de bulles d'emphysèmes.
- L'exploration fonctionnelle respiratoire voit le rapport VEMS/CV diminué, alors que VR/CT est augmenté.
- La gazométrie artérielle est en faveur d'une hypoventilation alvéolaire avec hypoxie et hypercapnie.
- La numération globulaire peut monter une polyglobulie(3, 4, 5).

5.2 Syndrome Restrictif

- Il est le plus souvent en rapport avec des déformations squelettiques de type cypho-scoliose

ou gibbosité.

- Les EFR montrent alors une diminution du CV, alors que VEMS/CV est normal.
- Il peut s'y associer un syndrome obstructif.

5.3 L'insuffisance respiratoire dans le cadre des maladies neuromusculaires est plus rare.

- Elle s'explique par une faiblesse ou une paralysie des muscles respiratoires. Les dystrophies musculaires ou myopathies sont au premier rang des étiologies.
- Peuvent également être en cause, la sclérose latérale amyotrophique (SLA), la myasthénie, le syndrome de Guillain-Barré ou la poliomyélite.

Toutes ces affections contribuent à un syndrome d'hypoventilation alvéolaire (3).

5.4 Le classique syndrome de Pickwick, ou syndrome d'apnée du sommeil se voit chez les personnes obèses.

- La description initiale du classique syndrome de Pickwick, associant obésité et hypoventilation alvéolaire a permis dans un second temps le démembrement du syndrome d'apnée du sommeil. Trois tableaux ont été décrits : apnée centrale, apnée obstructive et apnée mixte.

- Le syndrome d'apnée du sommeil s'accompagne volontiers de troubles du rythme à type de bradycardie ou d'arythmies auriculaires telles que la fibrillation auriculaire, et parfois de troubles du rythme ventriculaires.

5.5 Les fibroses pulmonaires réalisent un bloc alvéolo-capillaire.

On distingue :

- la fibrose interstitielle diffuse primitive, avec aux EFR un syndrome restrictif avec DICO abaissée ; les gaz du sang artériels montrent une hypoxémie, avec hypo ou normocapnie,
- la fibrose interstitielle diffuse secondaire se rencontre dans le cadre de la sarcoïdose, des collagénoses, de la maladie du poumon de fermier (3, 4, 5)

5.6 Cœur Pulmonaire Post-Embolique

- On recherche la survenue d'embolies pulmonaires répétées.
- La notion de terrain prédisposé à la maladie thromboembolique doit être notée.
- L'examen recherche des séquelles de phlébite.
- La radio pulmonaire est peu contributive.
- La scintigraphie pulmonaire de ventilation/perfusion peut montrer des défects de fixation en faveur de processus emboliques anciens.

- Les EFR sont normales.
- Gazométrie artérielle : hypoxie avec normocapnie.
- L'écho-Doppler cardiaque montre les signes de surcharge mécanique des cavités droites avec dilatation du ventricule droit, septum paradoxal. Une insuffisance tricuspide permettant d'évaluer les pressions droites.
- L'angio scanner thoracique peut montrer une thrombose des artères pulmonaires, séquellaires ou récentes en rapport avec une récidive d'embolie pulmonaire.
- Le cathétérisme droit permet le recueil hémodynamique de ces pressions et réalisation au cours de la même procédure d'une angiographie pulmonaire à la recherche de thrombus sur l'arbre artériel pulmonaire. L'angiographie pulmonaire est indiquée lorsqu'une indication opératoire d'embolectomie ou d'endartériectomie est retenue (3).

5.7 HTAP primitive

Il s'agit d'une augmentation des pressions artérielles pulmonaires sans qu'aucune cause ne puisse être mise en évidence.

6. TRAITEMENT figure (4)

6.1 traitement symptomatique de l'insuffisance cardiaque(1, 2):
- régime hyposodé
- diurétiques
- digitaliques, dont l'effet inotrope sur le cœur droit est discuté
- vasodilatateurs, également controversés dans ce cadre
- traitement anticoagulant s'impose en cas de cœur pulmonaire post-embolique.

6.2Traitement étiologique:

6.2.1 Broncho-pneumopathie Chronique Obstructive(4)
- kinésithérapie
- arrêt du tabac
- traitement antibiotique l'hiver
- bronchodilatateurs
- les sédatifs sont à proscrire
- l'oxygénothérapie est en fait la seule thérapeutique efficace à long terme et permettant une diminution de la mortalité dans les coeurs pulmonaire chroniques. L'indication d'oxygénothérapie à domicile est retenue en cas d'hypoxie inférieure à 55mmHg, et son but est de dépasser la barre des 60mmHg. Ceci se fait en vérifiant l'absence d'augmentation parallèle de la capnie.

6.2.2 Fibrose pulmonaire : Corticoïdes

6.2.3 HTAP primitive(5)

- les vasodilatateurs, comme les calcium-bloquants sont souvent décevants ;
- les inhibiteurs de la phosphodiéstérase 5 (sildénafil), les antagonistes de l'endothéline (bosentan), la prostacycline et dérivés (iloprost, remoduline..) sont prescrits dans l'HTAP primitive ;
- la transplantation cœur-poumon reste souvent le seul moyen thérapeutique efficace.

Pour tous les patients : vaccination contre les infections respiratoires saisonnières : Vaccin antigrippal et antipneumococcique.

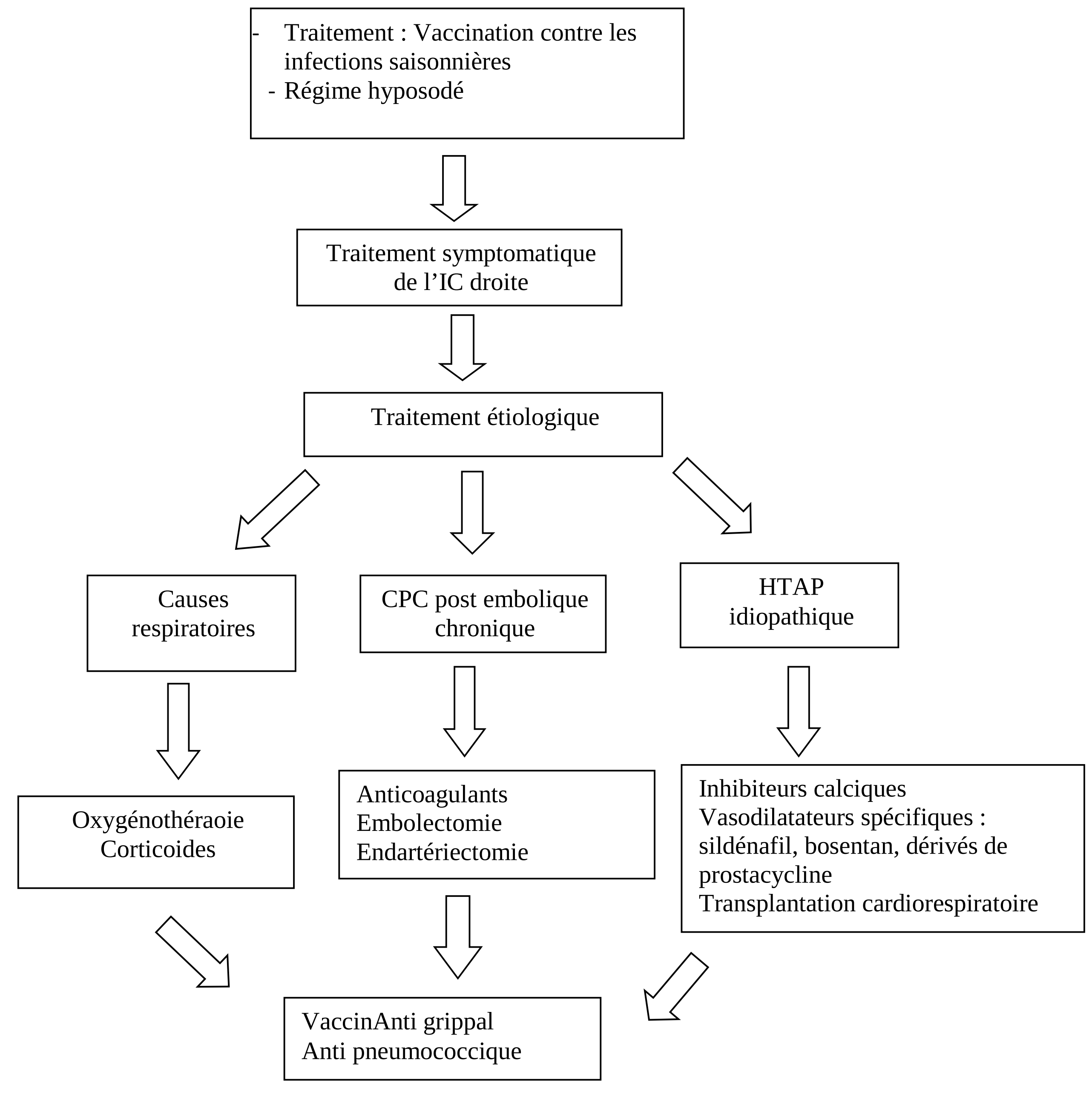


Figure (5) algorithme du traitement du CPC

7- BIBLIOGRAPHIE

1. Braunwald E., *Heart disease : a textbook of cardiovascular medicine*. 5ème edition 1997, Editions W.B. Saunders, Philadelphie.

2. Denis B., Machecourt J., Vanzetto G., Bertrand B., Defaye P., *Sémiologie et Pathologie Cardiovasculaires*, Edité par B.Denis, 1999.

3. Galiè N, Hoeper MM, Humbert M, Torbicki A, Vachiery JL, Barbera JA, Beghetti M, Corris P, Gaine S, Gibbs JS, Gomez-Sanchez MA, Jondeau G, Klepetko W, Opitz C, Peacock A, Rubin L, Zellweger M, Simonneau G : Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension: The Task Force for the Diagnosis and Treatment of Pulmonary Hypertension of the European Society of Cardiology (ESC) and the European Respiratory Society (ERS), endorsed by the International Society of Heart and Lung Transplantation (ISHLT). *EurRespir J* 2009 sous presse.

4. Chaouat A, Naeije R, WeitzenblumE : Pulmonary hypertension in COPD. *EurRespir J*2008 ; 32 : 1371-85.

5. Chaouat A, Naeije R, WeitzenblumE : Pulmonary hypertension in COPD. *EurRespirJ*2008 ; 32 : 1371-85